

Anesthesia for Emergency Separation of Omphalopagus Conjoined Twins

Adriano Bechara de Souza Hobaika, TSA¹, Kléber Costa de Castro Pires, TSA², Vitto Bruce Salles Alves Fernandes³

Summary: Hobaika ABS, Pires KCC, Fernandes VBSA – Anesthesia for Emergency Separation of Omphalopagus Twins.

Background and objectives: The rate of mortality during the surgical separation of conjoined twins in the neonatal period is 50% and can reach up to 75% if it occurs in emergency situations. The planning of the surgical separation procedure is detailed and involves imaging assessment, evaluation of cross-circulation and even other surgical preparation procedures, such as skin expansion.

Case Report: Eleven-day-old female omphalopagus conjoined twins underwent emergency surgical separation due to the death of one twin caused by sepsis associated to cardiopathy. The liver was shared by the twins and was separated. The surviving twin died six days later.

Conclusions: Surgical separation of conjoined twins in the neonatal period must be avoided due to the patients' organic system immaturity. However, emergency situations such as the one described herein can require the procedure to be carried out.

Keywords: ANESTHESIA, Pediatric; SURGERY, Pediatric: omphalopagus conjoined twins.

[Rev Bras Anestesiol 2010;60(3): 311-314] ©Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND

INTRODUCTION

It is estimated that conjoined twins occur in about one in every 100,000 pregnancies worldwide; however, most cases result in stillbirths or death shortly after birth. The separation surgery must be postponed until the infants are relatively mature (6 to 12 months) when survival rates reach 90%. The mortality rate in the neonatal period is 50%¹⁻³. This case report describes the emergency surgical separation of omphalopagus twins due to the death of one of them.

CASE REPORT

We report on the case of eleven-year-old female omphalopagus conjoined twins, born at term by vaginal delivery. Twin A presented cardiopathy (large patent ductus arteriosus, small ventricular septal defect and patent foramen ovale) and septic shock, which evolved to cardiorespiratory arrest and death after resuscitation maneuvers and intravenous adrenalin. Twin

B weighed 1.95 kg and presented early sepsis; at admission she presented tracheal intubation and catheter in the internal jugular vein and a heart rate of 198 bpm. Serum potassium was 4.3 and sodium was 137. The twins were sent for emergency surgical separation 40 minutes after the death of twin A. The team consisted of an anesthesiologist and a pediatric surgeon experienced in conjoined twin separation, two anesthesiologists that were part of the team and a resident in anesthesiology. Vecuronium (0,1 mg.kg⁻¹) and midazolam (0.2 mg.kg⁻¹) were administered and a caudal epidural anesthesia was performed with 100 µg of morphine and 4.0 mg of bupivacaine at L₄/L₅. Pulmonary ventilation of twin B was adjusted in order to keep P_{ET}CO₂ at around 33 mmHg. Twin B was kept warm with a warming blanket. The separation surgery was uneventful and lasted 140 minutes during which a single and dysmorphic liver was identified. Heart rate was stabilized at 118 bpm, 45 minutes after the anesthetic induction. A total of 40 mL of red cell concentrate and 40 mL of plasma were administered. Twin B died on the 6th postoperative day due to septic shock.

DISCUSSION

Omphalopagus conjoined twins comprise around 33% of the cases of conjoined twins and can vary from multiple-organ sharing to conjoined livers only^{1,4,6}. The planning of the separation surgery through imaging assessment, evaluation of cross-circulation and even other surgical preparation procedures, such as skin expansion can be carried out.

In some situations the emergency separation surgery is indicated: intestinal obstruction, omphalocele rupture, con-

Received from the CET/SBA of the Santa Casa de Belo Horizonte, MG

1. Anesthesiologist of the Hospital Mater Dei; Co-responsible for the CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte; Master's degree in Medicine
2. Chief of the Service of Anesthesiology of the Santa Casa de Belo Horizonte; Co-responsible for the CET/SBA of the Santa Casa de Belo Horizonte
3. ME3 in Anesthesiology of the CET/SBA of the Santa Casa de Belo Horizonte

Submitted on November 23, 2009
Approved on February 11, 2010

Correspondence to:
Dr. Adriano Bechara de Souza Hobaika
Av. Francisco Sales, 1111 – Santa Efigênia
30150-221 – Belo Horizonte, MG, Brasil
E-mail: hobaika@globo.com

gestive heart failure, obstructive uropathy, sepsis and difficult-to-treat respiratory or cardiovascular involvement ²⁻⁶. In these circumstances, mortality is higher because the blood volume is lower (patients have not achieved the ideal age) and there is no time to plan the anesthetic-surgical procedure ^{1-7,8}.

Mabogoune et al. reported 12 cases of conjoined twins. Three cases underwent emergency surgical separation was performed, with a mortality rate of 75% and the causes of death were the sacrifice of a twin and cardiovascular collapse in two others ⁸. Ure et al. reported the emergency separation of twins, of which one was apparently well-formed and the other was malformed who died during surgery. The surviving twin also died on the 7th postoperative day due to brain hemorrhage with coagulation disorder ⁹. Spitz reports the experience of 17 cases of separation, of which 7 were emergency procedures (one due to the death of a twin) and 4 of the 14 twins survived (28%) ¹⁰. Saguil et al. reported the emergency separation of 6 of 22 conjoined twins¹¹. Of these 12 twins, only one survived. Graiveir et al. reported an emergency separation procedure due to the death of one of the twins due to respiratory failure ⁷. Watanatitan et al. report a series of 11 cases of separation, of which 3 were emergency procedures; 1 due to the death of one of the twins – the other twin died after the separation (1 hour) and two others due to cardiovascular function deterioration in one of the twins (complex cardiac malformations) ¹². Jaffray B. et al. reported a case of omphalopagus in which one of the twins presented necrotizing enterocolitis treated through laparotomy, and the expectant conduct was chosen until the surgical separation could be performed ¹³. However, the twin undergoing treatment deteriorated quickly, which led to the death of both twins. In this case the emergency separation was disregarded as it was considered a useless effort.

In the present case twin A presented multiple cardiac malformations, in addition to sepsis, which determined her clinical deterioration and death. One of the main causes of death in the postoperative period of the separation of conjoined twins

is cardiac malformation, as the adequate function of the cardiovascular system is necessary for a successful peri and postoperative period. In the case reported here the vascular bed of twin A worked as a volemic reserve, which remained vasoconstricted for some time due to effect of the adrenaline used during the resuscitation maneuvers. Therefore, twin B was very tachycardic. At the same time, the adrenalin that entered the circulation of twin B might have contributed to maintain her inotropic and chronotropic support preventing her immediate death. The cross-circulation seemed important and there was a concern that the hypoxic blood containing endotoxins and cytokines from twin A could put twin B at risk, triggering the activation of systems such as NOS-2, responsible for vasodilation, myocardial depression and alteration in the cellular calcium inflow, decreasing L-type calcium receptors ¹⁴. These events might have contributed to the death of the surviving twin a few days later.

One can conclude that the emergency separation of conjoined twins is a high-mortality surgery (75%), determined by the causes that led to the separation, associated with the lack of time to plan the surgical-anesthetic procedure. At this age the organic systems are not yet mature: the heart is not prepared for hypervolemic or hypovolemic situations. The upper and lower airways have small-caliber, thorax compliance is high, the intercostal and diaphragmatic muscles have a higher content of fibers (type II) and lung compliance is low. The functional residual capacity is low and the volume of occlusion is high. That predisposes to higher respiratory work, onset of cyanosis and early fatigue of the respiratory muscles ¹⁵⁻¹⁶. The kidney has difficulty retaining sodium under stress situations and there is tubuloglomerular imbalance, with more immature tubules. The liver has not developed the mechanisms to metabolize drugs. The concentration of proteins that bind to the drugs is small (albumin, acid $\alpha < 1$ -glycoprotein), predisposing the patients to a higher percentage of free drugs ¹⁵. The surgical separation of conjoined twins, therefore, must be carried out only in cases where there is risk of death ⁷.

Anestesia para Separação Cirúrgica de Emergência de Onfalópogos

Adriano Bechara de Souza Hobaika, TSA¹, Kléber Costa de Castro Pires, TSA², Vito Bruce Salles Alves Fernandes³

Resumo: Hobaika ABS, Pires KCC, Fernandes VBSA – Anestesia para Separação Cirúrgica de Emergência de Onfalópogos.

Justificativa e objetivos: A taxa de mortalidade da cirurgia de separação de gêmeos unidos no período neonatal é de 50%, podendo chegar a 75% se ocorrer em situação de emergência. O planejamento da cirurgia de separação é meticuloso e envolve exames de imagem, avaliação da circulação cruzada e até a realização de outros procedimentos cirúrgicos de preparação, como a expansão de pele.

Relato do caso: Gêmeas onfalópogas com 11 dias de vida foram separadas em caráter de emergência devido ao óbito da irmã por sepse associada à cardiopatia. O fígado era um órgão comum e foi separado. A gêmea sobrevivente veio a óbito seis dias depois.

Conclusões: A separação no período neonatal deve ser evitada devido à imaturidade dos sistemas orgânicos dos pacientes. Contudo, situações de emergência como esta podem impor a realização do procedimento.

Unitermos: ANESTESIA, Pediátrica; CIRURGIA, Pediátrica: gêmeos onfalópogos.

[Rev Bras Anesthesiol 2010;60(3): 311-314] ©Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND

INTRODUÇÃO

Estima-se que 1 a cada 100.000 gestações seja de gêmeos unidos; contudo, a maioria é natimorta ou não sobrevive nas primeiras 24 horas. A cirurgia de separação deve ser adiada até que as crianças estejam relativamente maduras (6 a 12 meses), quando a sobrevida é de 90%. A taxa de mortalidade da cirurgia no período neonatal é de 50%¹⁻³. Este artigo relata um caso de separação de gêmeas onfalópogas em caráter de emergência, por ocasião do óbito da irmã.

RELATO DO CASO

Pacientes gêmeas onfalópogas, 11 dias de vida, nascidas a termo, parto vaginal. Gemelar A apresentando cardiopatia (persistência do canal arterial grande, comunicação interventricular pequena e forame oval patente) e choque séptico, que evoluiu para parada cardiorrespiratória e óbito após manobras de ressuscitação e adrenalina intravenosa. Gemelar B, 1,95 kg, sepse precoce; chegou com a traqueia intubada e cateter instalado em jugular interna, apresentando frequência cardíaca de 198 bpm. Potássio sérico 4,3 e sódio 137. As gêmeas se apresentaram para cirurgia de separação de emergência 40 minutos após o óbito da gemelar A. A equipe se constituiu

em um anestesiolista e um cirurgião-pediátrico experientes em separação de gêmeos unidos, dois anestesiolistas da equipe e um residente em Anestesiologia. Foram administrados vecurônio 0,1 mg.kg⁻¹ e midazolam 0,2 mg.kg⁻¹ e foi realizada anestesia peridural caudal com morfina 100 µg e bupivacaína 4,0 mg em L₄/L₅. A ventilação pulmonar da gemelar B foi ajustada no intuito de manter a P_{ET}CO₂ em torno de 33 mmHg. A gemelar B foi aquecida com manta térmica. A cirurgia de separação transcorreu sem complicações e foi realizada em 140 minutos, onde foi identificado um fígado único e dismórfico. A frequência cardíaca se estabilizou em 118 bpm 45 minutos após a indução anestésica. Foi administrado um total de 40 mL de concentrado de hemácias e 40 mL de plasma. A gemelar B evoluiu a óbito decorrente de choque séptico no sexto dia pós-operatório.

DISCUSSÃO

Gêmeos onfalópagos compreendem em torno de 33% dos casos e podem variar desde conexões múltiplas de órgãos até união hepática apenas^{1,4,6}. O planejamento da cirurgia de separação, com exames de imagem, avaliação da circulação cruzada e até a realização de outros procedimentos cirúrgicos de preparação, como expansão de pele, pode ser realizado.

Em algumas situações, há indicação de cirurgia de separação de emergência: obstrução intestinal, ruptura de onfalocele, insuficiência cardíaca congestiva, uropatia obstrutiva, sepse e comprometimento respiratório ou cardiovascular de difícil tratamento²⁻⁶. Nessas condições, a mortalidade é maior porque o volume sanguíneo é menor (pacientes não atingiram a idade ideal) e não há tempo suficiente para o planejamento do procedimento cirúrgico-anestésico^{1-7,8}.

Mabogoune e col. relatam 12 casos de gêmeos unidos. Em três casos, realizou-se separação de emergência na qual houve

Recebido do CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte, MG

1. Anestesiolista do Hospital Mater Dei; Corresponsável pelo CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte; Mestre em Medicina

2. Chefe do Serviço de Anestesiologia da Santa Casa de Belo Horizonte; Corresponsável pelo CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte

3. ME₃ em Anestesiologia do CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte

Submetido em 23 de novembro de 2009

Aprovado para publicação em 11 de fevereiro de 2010

Endereço para correspondência:

Dr. Adriano Bechara de Souza Hobaika
Av. Francisco Sales, 1111 – Santa Efigênia
30150-221 – Belo Horizonte, MG
E-mail: hobaika@globocom

taxa de mortalidade de 75% e as causas de morte foram sacrifício de um dos gêmeos e colapso cardiovascular em outros dois⁸. Ure e col. relatam a separação de emergência entre um gêmeo aparentemente bem formado e outro malformado, que morreu durante a cirurgia. O gêmeo sobrevivente também faleceu no 7º dia pós-operatório devido à hemorragia cerebral com distúrbio de coagulação⁹. Spitz relata a experiência de 17 casos de separação, dos quais 7 foram de emergência (um devido ao óbito do gêmeo), e 4 dos 14 gêmeos sobreviveram (28%)¹⁰. Saguil e col. relatam separação de emergência em 6 de 22 gêmeos unidos¹¹. Desses 12 gêmeos, apenas um sobreviveu. Graivier e col. relatam um caso de separação de emergência devido ao óbito de um dos gêmeos por insuficiência respiratória⁷. Watanattitan e col. relatam uma série de 11 casos de separação, dos quais três foram de emergência; um decorrente do óbito de um dos gêmeos – o outro evoluiu para óbito após a separação (1 hora) e outros dois devido à piora das condições cardiovasculares de um dos gêmeos (malformações cardíacas complexas)¹². Jaffray B. e col. relatam um caso de onfalópagos em que um dos gêmeos apresentou enterocolite necrosante, que foi tratada com laparotomia, e aguardou-se a evolução para a separação cirúrgica¹³. Contudo, a condição do gêmeo em tratamento se deteriorou bastante, o que levou ao óbito dos dois. Nesse caso, a separação de emergência foi descartada por ter sido considerada um esforço inútil.

A gemelar A deste caso apresentava múltiplas malformações cardíacas, além de sepse, o que determinou a sua piora clínica e o óbito. Uma das principais causas de morte no pós-operatório da cirurgia de separação são as malformações cardiovasculares, pois é necessário que este sistema esteja em boas condições para tolerar o período per e pós-operatório. No caso relatado, o leito vascular da gemelar A funcionou como um reservatório volêmico, que se manteve vasoconstrito por algum tempo devido ao efeito da adrenalina utilizada na ressuscitação. Devido a isto, a gemelar B se apresentou muito taquicárdica. Ao mesmo tempo, a adrenalina que entrou na circulação da gemelar B pode ter contribuído para manter o suporte inotrópico e cronotrópico da mesma, evitando seu óbito imediato. A circulação cruzada pareceu importante, e houve a preocupação de que o sangue hipóxico e contendo endotoxinas e citocinas da gemelar A pudesse colocar em risco a outra, desencadeando a ativação de sistemas como a NOS-2, responsável por vasodilatação, depressão miocárdica e alteração no influxo celular de cálcio, deprimindo os receptores de cálcio tipo L¹⁴. Esses eventos podem ter contribuído para o óbito da gêmea sobrevivente alguns dias depois.

Pode-se concluir que a separação de emergência de gêmeos unidos é uma cirurgia de alta mortalidade (75%) determinada pelas causas que levaram à separação associadas à falta de tempo para planejamento do ato cirúrgico-anestésico. Nessa idade, os sistemas orgânicos não estão maduros: o coração não está preparado para situações de hipervolemia ou hipovolemia. As vias respiratórias superiores e inferiores são de pequeno calibre, o tórax é muito complacente, a musculatura intercostal e do diafragma tem maior quantidade de fibras (tipo II) e o pulmão é pouco complacente. A capacidade residual funcional é pequena e o volume de oclusão é grande. Isso predispõe a um maior trabalho respiratório, fácil desenvolvimento

de cianose e fadiga precoce dos músculos respiratórios¹⁵⁻¹⁶. O rim tem dificuldade de reter sódio em situação de estresse e há desequilíbrio tubuloglomerular, com os túbulos mais imaturos. O fígado ainda não desenvolveu os mecanismos para metabolização de drogas. A concentração de proteínas que se ligam às drogas é pequena (albumina, α -1-glicoproteína ácida), predispondo à maior porcentagem de drogas livres¹⁵. A separação cirúrgica de gêmeos unidos, portanto, deve ser apenas realizada em casos de risco de óbito⁷.

REFERÊNCIAS / REFERENCES

01. Cywes S, Millar AJW, Rode H et al. – Conjoined twins: the Cape Town experience. *Pediatr Surg Int*, 1997; 12:234-248.
02. Cywes S, Davies MRQ, Rode H – Conjoined twins: the Red Cross War Memorial Children's Hospital experience. *S Afr J Surg*, 1982; 20:105-118.
03. O'Neill Jr JA, Holcomb CW, Schnaffer L et al. – Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg*, 1988; 208:299-312.
04. Thomas JM, Lopez JT – Conjoined twins: the anaesthetic management of 15 sets from 1991-2002. *Pediatr Anesth*, 2004; 14:117-129.
05. Sabbag F, Tenório SB, Wendler E et al. – Anestesia para separação de gêmeos tóraco-onfalópagos. *Rev Bras Anesthesiol*, 1988; 38:197-200.
06. Leelanukrom R, Somboonviboon W, Bunburaphong P et al. – Anaesthetic experiences in three sets of conjoined twins in King Chulalongkorn Memorial Hospital. *Pediatr Anesth*, 2004; 14:176-183.
07. Graivier L, Jacoby MD – Emergency separation of newborn conjoined (Siamese) twins. *Tex Med*, 1980; 76:60-62.
08. Mabogunje OA, Lawrie JH – Conjoined twins in West Africa. *Arch Dis Child*, 1980; 55:626-630.
09. Ure BM, Holschneider AM, Gharib M et al. – Zur Nottrennung eines neugeborene Xypho-Omphalopagen-Paares. *Z Kinderchir*, 1989; 44:176-180.
10. Spitz L, Kiely EM – Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg*, 2002; 89:1188-1192.
11. Saguil E, Almonte J, Baltazar W et al. – Conjoined twins in the Philippines: experience of a single institution. *Pediatr Surg Int*, 2009; 25:775-780.
12. Watanattitan S, Niramis R, Suwatanaviraj A et al. – Conjoined twins: surgical separation in 11 cases. *J Med Assoc Thai*, 2003; 86(suppl 3):S633-643.
13. Jaffray B, Russell SA, Bianchi A et al. – Necrotizing enterocolitis in omphalopagus conjoined twins. *J Pediatr Surg*, 1999; 34:1304-1306.
14. Rudiger A, Singer M – Mechanisms of sepsis-induced cardiac dysfunction. *Crit Care Med*, 2007; 35:1599-1608.
15. Módolo NSP, Amorim RB, Castiglia YMM et al. – Anestesia para separação de gêmeos isquíopagos no período neonatal. Relato de caso. *Rev Bras Anesthesiol*, 2002; 52:446-452.
16. Motoyama EK, Davis PJ – Smith's Anesthesia for Infants and Children. 6th Ed, St. Louis, Mosby, 1996.

Resumen: Hobalka ABS, Pires KCC, Fernandes VBSA – Anestesia para la Separación Quirúrgica de Emergencia de Onfalópagos.

Justificativa y objetivos: La tasa de mortalidad de la cirugía de separación de gemelos unidos en el período neonatal es de un 50% y puede alcanzar el 75% si ocurre en situación de emergencia. La planificación de la cirugía de separación es meticulosa y exige exámenes de imagen, evaluación de la circulación cruzada e incluso la realización de otros procedimientos quirúrgicos de preparación como la expansión de la piel.

Relato del caso: Gemelas onfalópagas con 11 días de vida, que fueron separadas en carácter de emergencia debido al óbito de la hermana por sepsis asociada a la cardiopatía. El hígado era un órgano común y fue separado. La gemela que sobrevivió falleció seis días después.

Conclusiones: La separación en el período neonatal debe ser evitada debido a la inmadurez de los sistemas orgánicos de los pacientes. Sin embargo, situaciones de emergencia como esa, pueden exigir la realización del procedimiento.